Aus der Chirurgischen Klinik B der Universität Düsseldorf

(Direktor: Prof. Dr. med. W. Bircks)

Zur operativen Behandlung partieller linksseitiger Lungenvenenfehlmündungen

Dissertation
zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin

Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf
vorgelegt von

Johannes W. Thörner

1982

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535716_0063

Aus der Chirurgischen Klinik B der Universität Düsseldorf

(Direktor: Prof. Dr. med. W. Bircks)

Zur operativen Behandlung partieller linksseitiger Lungenvenenfehlmündungen

Dissertation
zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin

Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf
vorgelegt von

Johannes W. Thörner

1982

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

Der Dekan
gez. Prof. Dr. med. H. T. BRÜSTER

I. Berichterstatter
gez. Priv. Doz. Dr. med. R. KÖRFER
II. Berichterstatter
gez. Priv. Doz. Dr. med. H. MEYER

Inhaltsverzeichnis

1.0. Einleitung 4
1.1. Fragestellung 4
1.2. Vorgehen 4

2.0. Literaturübersicht 5
2.1. Begriffsdefinition 5
2.2. Historisches 7
2.3. Entwicklungsgeschichte und Pathogenese 8
2.4. Pathologie 11
2.5. Pathophysiologie 15
2.6. Häufigkeit 16
2.7. Klinik und Diagnostik 19
2.8. Chirurgie 25
2.8.1. Methoden 25
2.8.2. Komplikationen und Letalität 29
2.8.3. Operationsstatistik 30

3.0. Kasuistik 35
3.1. Vorstellung der Fälle 1-7 35
3.2. Praeoperative Symptome und Befunde 36
3.3. Intraoperative Befunde 42
3.4. Operatives Vorgehen 44
3.5. Verlauf und postoperative Beobachtungen 46
3.6. Tabellen und Abbildungen 47

4.0. Diskussion 58

5.0. Zusammenfassung 61

6.0. Literaturverzeichnis 63

1.0. Einleitung

1.1. Fragestellung

Seit Einführung der Hypothermie und der Herz-Lungen-Maschine in die Herzchirurgie hat das relativ sehr seltene Krankheitsbild der linksseitigen Lungenvenenfehlmündungen (Lungenvenentransposition, LVT) in den letzten Jahren ein zunehmendes Interesse gefunden. Diese angeborene Herzgefäßanomalie soll vergleichend aus der Sicht der Weltliteratur und aus den Erfahrungen der Chirurgischen Universitätsklinik Düsseldorf dargestellt werden.

1.2. Vorgehen

Ein Bericht der zum Krankheitsbild der linksseitigen Lungenvenfehlmündungen erschienenen Literatur soll nach einer Begriffsdefinition einen historischen Überblick geben, entwicklungsgeschichtliche, anatomisch-pathologische und pathophysiologische Aspekte aufzeigen und zur Häufigkeit, Klinik und Diagnostik sowie zur Chirurgie Stellung nehmen. Dabei ist das Ziel der Arbeit, die chirurgischen Gesichtspunkte besonders hervorzuheben und mit den Fällen der eigenen Kasuistik kritisch zu vergleichen.

2.0. Literaturübersicht

2.1. Begriffsdefinition

Die linksseitigen Lungenvenenfehlmündungen sind angeborene Herzgefäßmißbildungen, bei denen das mit Sauerstoff gesättigte Blut der linken Lunge insgesamt oder teilweise statt in den linken Vorhof in die rechte Herzhälfte drainiert wird. Dabei kann die Einmündungsstelle sowohl im rechten Vorhof als auch in den dem rechten Vorhof vorgeschalteten Gefäßen liegen. Vom Begriff der partiellen Lungenvenentranspositionen ist die totale Lungenvenentransposition abzugrenzen: hierbei münden alle Lungenvenen entweder in den rechten Vorhof direkt oder in die dem rechten Vorhof vorgeschalteten Gefäße.

GOERTTLER (1958) weist darauf hin, daß der Ausdruck "Lungenvenentransposition" logisch nicht ganz einwandfrei ist, da das arterialisierte Lungenvenenblut transponiert wird, während die abnormen Gefäßstrecken alte, persistierende Kollateralen zwischen den Stromgebieten der Körper- und Lungenvenen sind.

Im anglo-amerikanischen Schrifttum werden die Begriffe "anomalous pulmonary venous connection" und "anomalous pulmonary venous drainage" gebraucht. Dabei beschreibt "connection" die anatomischen, "drainage" die pathophysiologischen Verhältnisse. EDWARDS (1956) erinnert daran, daß eine "anomalous pulmonary venous drainage" sowohl bei einer "anomalous pulmonary venous connection" als auch bei normalen Lungenvenenverhältnissen vorliegen kann, daß es außerdem abnorme Lungenvenverhältnisse gibt, bei denen das Lungenvenenblut normal zum linken Herzen drainiert wird. Die Abkürzungen "TAPVD" für total anomalous

pulmonary venous drainage und "PAPVD" für partial anomalous pulmonary venous drainage sind heute im anglo-amerikanischen Schrifttum häufig anzutreffen. Im französischen Schrifttum ist der Begriff "retours veineux pulmonaires anormaux (R.V.P.A.) gebräuchlich. Dabei werden die Lungenvenenfehlmündungen anders als im anglo-amerikanischen Schrifttum in "R.V.P.A.complet", "R.V.P.A.total droit bzw. gauche" und "R.V.P.A. partiel droit bzw. gauche" unterteilt. (FAIVRE et al., 1963).

GOOR und LILLEHEI (1975) stellten den totalen Lungenvenentranspositionen folgende Aufteilung der partiellen gegenüber:

a) unilateral partial
b) unilateral total
c) bilateral partial
d) subtotal (=unilateral total, contralateral partial)

2.2. H i s t o r i s c h e s

In der Literatur zum Krankheitsbild der Lungenvenentranspositionen wird die lange Zeitspanne zwischen Deskription anatomisch-pathologischer Befunde und dem Erstellen differentialdiagnostischer Kriterien und chirurgischer Standardmethoden in den letzten drei Jahrzehnten deutlich.

Erstmals wurde 1739 von WINSLOW eine partielle LVT beschrieben. 1798 folgten Arbeiten von WILSON und 1868 von FRIEDLOWSKY über totale LVT. 1942 stellte BRODY die erste Übersicht von 102 in der Literatur beschriebenen und vier eigenen Beobachtungen partieller und totaler LVT zusammen. Diese Arbeit wurde 1952 von HEALEY auf 147 Fälle erweitert. Wesentliche Arbeiten zur Systematisierung der LVT lieferten NEILL 1956 nach entwicklungsgeschichtlichen Gesichtspunkten und DARLING 1957 zu Fragen des Mündungsniveaus und der Häufigkeit. GRISHMAN und DOTTER stellten 1948 und 1949 die klinische Diagnose des Krankheitsbildes der LVT durch Röntgen, Herzkatheterismus und Angiocardiographie dar und entrückten es dem Bereich der pathologischen Kuriositäten.

MULLER berichtete 1951 über die erste durchgeführte Operation einer LVT: 1950 beseitigte er die Fehldrainage beider linker Lungenlappen bei einem vierjährigen Mädchen durch Seit-zu-Seit-Anastomose mit dem linken Herzrohr. KIRKLIN korrigierte 1953 eine partielle linksseitige LVT: das Blut der gesamten linken Lunge wurde in eine linke V. cava superior drainiert. Nach Abtrennen der linken V. cava superior von der linken V. brachiocephalica wurde der Stamm in das linke Herzrohr eingepflanzt.

2.3. Entwicklunggeschichte und Pathogenese

Zum Verständnis der Lungenvenentranspositionen soll die Entwicklung der an den Fehleinmündungen beteiligten Körpervenen kurz rekapituliert werden, bevor die Entwicklung der Lungenvenen dargestellt wird.

Die Körpervenen im Brustraum zwischen viszeralem Mesodermblatt und Entoderm sind Teil des ehemaligen Vorderdarmplexus. Während der Embryogenese kommt es sowohl zu Verlaufsänderungen dieser Venen im Zusammenhang mit den Umformungen des Herzens als auch zu Umbauten zu neuen Einheiten (GOERTTLER, 1963).
Im Primärstadium menschlicher Keime (Keimlänge ca. 10 mm) drainieren zwei Kardinalvenenpaare je das craniale und caudale Keimlingsgebiet und münden über gemeinsame Querverbindungen (Ductus Cuvieri rechts bzw. V. cardinalis communis links) in den Sinus venosus. Diese Querverbindungen erreichen gleichzeitig paarige Vv. supracardinales und subcardinales von caudal lateral und medial. Auch die paarigen Vv. omphalomesentericae (Abfluß aus Dottersack, Darm und Leber) und Vv. umbilicales (Abfluß aus der Placenta) münden in der Nähe des Sinus venosus. Mit zunehmender Rechtsverlagerung des Herzeinganges kommt es zur Reduktion der unteren Kardinalvenen und der Venenzufluß massiert sich auf die rechte Seite. Zwischen den beiden oberen Kardinalvenen verläuft von links cranial nach rechts caudal der Truncus brachiocephalicus sinister (= linke V. anonyma), der das linksseitige Blut nach rechts drainiert und die V. cardinalis sinistra caudal in ihrem mittleren Abschnitt obliterieren läßt. Peripher persistiert sie als V. thoracica suprema sinistra, herzwärts als V. obliqua atrii sinistra. Die V. cardinalis superior dextra bildet mit dem durch die Herzverlagerung in ihrer senkrechten Verlängerung liegenden Ductus Cuvieri die V. cava superior. Caudal wird über die Anastomosis intersubcardinalis das Blut

ebenso nach rechts geleitet. Das rechtsseitige Subcardinalvenensystem wird zur V. cava inferior erweitert (Keimlänge 20 mm) (GOERTTLER, 1963).

Die Vv. pulmonales sind phylogenetischer Neuerwerb und gewinnen in der aufsteigenden Wirbeltierreihe Beziehung zu Sinus venosus und Atrium (GOERTTLER, 1963). Während die Lungenanlagen aus dem entodermalen Material des Vorderdarmes durch dichotomere Teilung entstehen (FERENCZ, 1961), wachsen von der hinteren Vorhofswand Angioblastenstränge in Richtung auf den Kapillarvenenplexus der Lunge. AUER (1948) weist nach, daß vor der definitiven Septierung in die beiden Atrien und den Lungen- bzw. Korpervenensinus an der dorsalen Seite der Sino-atrialregion mehrere Evaginationen zu finden sind, von denen eine craniale erhalten bleibt, die sich mit dem Kapillarvenenplexus der Lungenanlage vereinigt und im linken Atrium an der Basis des Septum primum öffnet. Bei den Schnittuntersuchungen von NEILL (1956) kann man am 34. Entwicklungstag (Keimlänge 11 mm) blutgefüllte Pulmonalvenen sehen.

Die pathogenetischen Ursachen für die Fehlbildungen der Lungenvenen sind nicht geklärt, und es ist nicht sicher, ob die Theorie der allgemeinen Angionese auf die Angionese der Lungenvenen angewandt werden kann. Diskutiert werden folgende Überlegungen zur Gefäßfehlmündung:

a) Obliteration größerer Gefäße innerhalb geschädigter Blasteme,
b) haemodynamische Einflüsse, die zur Persistenz normalerweise obliterierender Gefäße führen,
c) Stenose der fehlmundenden Gefaße als primare Fehlbildung mit der physiologischen Konsequenz weiterer Mißbildungen der Lungen und Gefäße (GOERTTLER, 1963).

GOERTTLER (1963) weist auf die häufige Kombination von Lungenvenenanomalien und Herzfehlern hin und leitet folgende Entstehungsmöglichkeiten ab:

a) primäre Keimschädigungen am Herzen und Lungenvenenanomalien als Herzentwicklungsstörung,
b) Wachstumsschädigung und Mißbildung größerer Bezirke gleichzeitig an Herz und Lunge,
c) primäre Schädigung an der Lunge zu einem Zeitpunkt bereits erniedrigter Empfindlichkeit des Herzens. Abnorme Drainage mit verschlechterter Blutversorgung des linken Herzens.

LOOGEN und Mitarbeiter (1959) weisen auf eine weitere Entwicklungsmöglichkeit von Lungenvenentranspositionen hin: Stellungsanomalie des Vorhofseptum. Das Septum primum des Vorhofes bildet sich nicht rechts sondern links von der Einmündungsstelle der V. pulmonalis communis aus, so daß diese statt in den linken in den rechten Vorhof mündet. An dieser Stelle sei auch an den Begriff der "Pseudolungenvenentransposition" erinnert: die Lungenvenen münden an der hinteren Grenze der beiden Vorhöfe, die ohne Septumrest flächenhaft ineinander übergehen (nach DERRA, gefunden bei LOOGEN, 1959).

Lungenvenenfehlmündungen als Folge von Schwangerschaftserkrankungen oder erbbiologisch zu deuten, ist bisher ohne signifikante Hinweise (GROSSE-BROCKHOFF und Mitarbeiter, 1960).

Als gesichert gilt dagegen nach GOERTTLER (1963) die teratogenetische Determinationsperiode zwischen der dritten und vierten Keimlingswoche.

2.4. P a t h o l o g i e

Die Fehlverläufe der transponierten, linksseitigen Lungenvenen lassen sich ungezwungen aus dem embryonalen Gefäßnetz des die Lungenanlage umspinnenden Vorderdarmplexus ableiten (GOERTTLER, 1963). Als Mündungsorte linksseitiger LVT kommen in Frage:

a) persistierende V. cava superior sinistra
b) V. anonyma sinistra
c) Atrium dextrum
d) Sinus coronarius
e) Mischformen

Die Einmündung mehrerer transponierter Lungenvenen kann auch über einen gemeinsamen Stamm erfolgen, was bei der Diagnostik eine genaue Aussage über die Zahl der beteiligten Lungenabschnitte erschweren kann (LOOGEN und Mitarbeiter, 1959).

GOERTTLER (1958) glaubt, daß die Persistenz einer linken oberen Hohlvene (korrekter: einer linksseitigen oberen Kardinalvene) auf einer Störung bei der Herzentwicklung (Arretierung der Sino-arterial-region) beruht. EDWARDS (1950) schlagt aus entwicklungsgeschichtlichen Gründen statt der Bezeichnung "persistent left vena cava" den Begriff "vertical anomalous pulmonary vein" vor. WINTER (1954) hält ein isoliertes Vorkommen einer linksseitigen oberen Hohlvene für eine Variante der Norm ohne funktionelle Bedeutung. Nach LOOGEN und Mitarbeiter (1959) wurde unter tausend konnatalen Herzfehlern 28 mal eine persistierende linke obere Hohlvene gefunden. Sowohl partielle als auch komplette Persistenz dieser Vene kommt in Verbindung mit LVT vor. Bei der Fehldrainage in die (herzfern) persistierende linke obere Hohlvene fließt das arterialisierte Blut retrograd in die linke V. anonyma und erreicht über die V. cava superior dextra den rechten Vorhof.

Es sei hier auf die Einteilung von NEILL (1956) und DARLING (1957) hingewiesen, die versuchten, die totalen LVT zu systematisieren:

1. Einteilung der rechts- und linksseitigen LVT nach Mündungsorten und unter Berücksichtigung der Entwicklungsgeschichte (NEILL):

a) direkt in den rechten Vorhof
b) in das rechte Kardinalvenensystem
c) in das linke Kardinalvenensystem
d) in das umbilico-vitelline-System

2. Einteilung der rechts- und linksseitigen LVT nach Mündungsniveau (DARLING):

a) supracardial (V. cava superior dextra, V. cava superior sinistra persistens, V. anonyma, V. azygos)
b) cardial (Atrium dextrum, Sinus venosus, Sinus coronarius)
c) infracardial (V. cava inferior, V. portae und Ductus venosus Arrantii)
d) Mischformen

Diese Einteilungen lassen sich nur zum Teil auf die partiellen linksseitigen LVT übertragen.

Unter anatomischen Gesichtspunkten können die Mündungsorte auch in extracardiale und intracardiale eingeteilt werden (VETTO et al., 1961). Als extracardiale Drainageorte kommen 1) der Sinus coronarius, 2) die persistierende linke V. cava superior und 3) die V. anonyma für die linksseitigen LVT in Betracht, während das rechte Atrium der intracardiale Mündungsort ist.

Besonders unter chirurgischen Gesichtspunkten muß weiter nach der Kombination von linksseitigen LVT und Herzgefäßmißbildungen gefragt werden. Häufig ist ein Vorhofseptumdefekt vorhanden. Diese Shuntverbindung auf Vorhofsebene ist aber zur Lebensfähigkeit nicht notwendig wie etwa bei

den totalen Transpositionen der Lungenvenen.

Als angeborene, cardiovasculäre Mißbildungen können in Kombination mit partiellen LVT vorkommen:

1) Vorhofseptumdefekt
2) Cor biloculare oder triloculare
3) Fallot' sche Tri-, Tetra- und Pentalogie
4) Tricuspidalstenose
5) Pulmonalstenose
6) ASD mit weiteren Mißbildungen (ASD und VSD, ASD und singulärer Ventrikel, ASD und Aortenisthmusstenose, ASD und Mitralstenose)
7) rechtsseitige LVT

Die Kombination mit einem Vorhofseptumdefekt ist am häufigsten. LOOGEN und Mitarbeiter (1959) und DERRA und Mitarbeiter (1959) fanden partielle Lungenvenentranspositionen nur in Verbindung mit dem Foramen-secundum und ovale-Typ, nie kombiniert mit einem Primum-Defekt.

DERRA und Mitarbeiter (1959) beschreiben einen Fall von Transposition einer linksseitigen Oberlappensegmentvene, die mit einem Sinus-venosus-Defekt und der dabei charakteristischen Fehlmündung der rechten Lungenober- und Mittellappenvenen in die obere Hohlvene, sowie mit einem kleinen VSD und offenem Ductus Botalli kombiniert ist. Dieser Fall soll hier als ein extremes Beispiel für die Kombination einer linksseitigen LVT mit anderen cardiovasculären Mißbildungen aufgeführt werden und gleichzeitig klarmachen, daß sich die Betrachtung der linksseitigen LVT gegenüber den anderen kombinierten Krankheitsbildern völlig unterordnet.

ELLIS und Mitarbeiter (1958) beschreiben zwei Fälle der extrem seltenen Kombination von partiellen links- und rechtseitigen LVT, die noch nicht zur Gruppe der totalen LVT zu rechnen sind: z.B. außer der

normalmündenden rechten Unterlappenvene Fehlmündung aller übrigen Lungenvenen in den Sinus coronarius.

Sicherlich hat auch bei extremen Fällen dieses Krankheitsbildes, insbesondere bei Erkrankung der Lunge, die Beobachtung von EDWARDS und DUSHANE (1950) Bedeutung, daß sich bei einem hochgradig behindertem Lungenvenenabfluß sekundär kleine Anastomosen Zwischen Bronchialvenen und dem Hohlvenensystem erweitern.

2.5. P a t h o p h y s i o l o g i e

Das normalerweise in den linken Vorhof mündende Blut, das voll mit Sauerstoff gesättigt ist, wird bei den partiellen linksseitigen Lungenvenenfehlmündungen von den transponierten Gefäßen in die rechte Herzhälfte drainiert. Die isolierte Fehlmündung aus einem Lungenlappen ist dabei jahrelang als bedeutungslos angesehen worden, da die Lunge über eine große Reservekapazität verfügt (CONANT et al., 1947). Auf die Möglichkeit einer Verschlechterung des Befundes bei zusätzlichem Auftreten einer Erkrankung der normal drainierten Lungenanteile weisen CONANT und Mitarbeiter schon 1947 hin. Sie beschreiben einen Fall einer partiellen linksseitigen Lungenvenentransposition (das gesamt Blut der linken Lunge wird in die V. anonyma drainiert), bei dem eine extensive Tbc der linken Lunge toleriert wird, der bei einem Übergreifen der Infektion auf die rechte Lunge schnell einen letalen Ausgang nimmt.

Erst der Übertritt von mehr als der Hälfte des Lungenvenenblutes in die rechte Herzseite führt gewöhnlich zu klinisch faßbaren Erscheinungen, die dann große Ähnlichkeit mit dem "Syndrom der weiten Vorhoflücke" aufweisen: weite rechte Herzkammer, Pulmonalis-Dilatation, pulmonaler Hypertonus bzw. Mitralstenose oder -atresie (GOERTTLER, 1963). Bei Vorliegen einer Shuntverbindung zwischen rechtem und linken Vorhof ist es möglich, daß der Blutstrom der fehlmündenden Lungenvene(n) direkt durch die Kurzschlußverbindung in den linken Vorhof hinüberfließt, ohne daß es zu einer wesentlichen Mischung des arterialisierten und venösen Blutes kommt (ZUBIATE et al., 1962). Bei der häufigen Kombination von partieller Lungenvenentransposition und Vorhofseptumdefekt resultiert aus beiden Krankheitsbildern haemodynamisch eine Volumenmehrbelastung des rechten Herzens und eine deutliche Vergrößerung des Stromvolumens des kleinen Kreislaufs (LOOGEN und Mitarbeiter, 1959).

2.6. H ä u f i g k e i t

Fehldrainagen einzelnder Lungenvenen werden sicherlich bei der normalen Sektion der Brustorgane häufig übersehen. HUGHES et al. (1949) schätzen das Vorkommen partieller Transpositionen auf 0,7% aller Routineobduktionene, GOERTTLER (1963) rechnet mit 0,5%. KEITH et al. (1967) nehmen an, daß annähernd eine von 350 Personen eine partielle Lungenvenenfehlmündung hat. Wahrscheinlich ist bei der intravitalen Diagnostik mit einer Fehlerquote zu rechnen, da die Blutgasanalyse bei Vorhofseptumdefekten eine partielle Transposition vortäuschen kann.

In der Arbeit von BRODY, der 1942 über 106 Fälle autoptisch gefundender Lungenvenenfehlmündungen berichtet, ist das Verhältnis der totalen zu den partiellen etwa 1:2 (36%:64%), die rechtsseitig partiellen sind in dieser Arbeit doppelt so häufig wie die linksseitigen.

Bei der 1952 durch HEALEY auf 147 Fälle erweiterten Übersicht verhalten sich die totalen zu den partiellen LVT 61 (41,5%) : 86 (58,5%), die rechtsseitigen zu den linksseitigen partiellen LVT 57 (38,7%) : 29 (19,7%). Bei den linksseitigen wird in 11 Fällen (7,5%) die gesamte linke Lunge, in 22 Fällen (19,5%) der linke Oberlappen fehldrainiert. HEALEY (1952) macht darauf aufmerksam, daß die linke V. anonyma der bevorzugte Mündungsort linksseitiger LVT ist.

1958 berichtet GOERTTLER über 228 autoptisch gesicherte Fälle mit 128 kompletten und 100 partiellen Anomalien, sowie 140 intra vitam nach Kerzkatheterismus, Angiocardiographie oder Operation gestellte Diagnosen von 43 kompletten und 97 partiellen Fehlmündungen. Über ein Drittel der autoptisch gesicherten partiellen Transpositionen mündet in die linke, herzfern persistierende obere Hohlvene, während bei den kompletten Transpositionen die distal persistierende linke obere Hohlvene bevorzugt wird. Eine Kombination mit Herzgefäßmißbildungen findet sich bei 32% der partiellen und bei 47,7% der totalen Lungenvenenfehlmündungen.

Während bei den totalen Transpositionen die Verteilung zwischen männlich und weiblich annähernd gleich ist, überwiegen bei den partiellen rechtsseitigen das männliche Geschlecht im Verhältnis 3:1 und bei den partiellen linksseitigen wird nur das männliche Geschlecht genannt. In einer Statistik von 26 partiellen linksseitigen Lungenvenentranspositionen verteilen sich die abnorm drainierten Lungenteile folgendermaßen: 14 mal linker Lungenoberlappen, 2 mal mehrere linke Lungenabschnitte, 10 mal gesamte linke Lunge. Bei der Analyse der 100 partiellen Anomalien ergibt sich folgende Verteilung der fehlmündenden Lungenvenen:

rechter-linker Lungenoberlappen	23:13
gesamte rechte-linke Lunge	37:10
mehrere Lungenteile rechts-links	13: 2
Gesamtverhältnis der Störungen rechts-links	73:26 (bei einer

gemeinsamen rechts- und linksseitigen partiellen Anomalie).
Vier der 26 partiellen linksseitigen Lungenvenentranspositionen sind mit einer Herzmißbildung kombiniert. Die Untersuchung der Lebenserwartung der partiellen Anomalien in dieser Arbeit ergibt keine wesentliche Beeinträchtigung, es sei denn durch begleitende Herzmißbildungen.

LOOGEN berichtet 1959, daß bei einem Untersuchungsgut von 1600 angeborenen Herzfehlern 42 Falle partieller Lungenvenentranspositionen gefunden worden. Dem standen funf Falle mit totalen Fehlmundungen gegenüber. Von den 42 Fällen der partiellen Fehlmundungen waren 29 (=69,1) mit einem Vorhofseptumdefekt kombiniert, 10 (=23,8%) mit anderen Mißbildungen und drei (=7,1%) waren isoliert vorkommend. Somit ergibt sich in dieser Untersuchung ein prozentualer Anteil der totalen und partiellen Lungentranspositionen an den konnatalen Angiokardiopathien von 2,9 , der sich in 2,6% rechts- und linksseitige und 0,3% totale Fehlmundungen aufteilt. Unter den 42 Fällen mit partieller Lungenvenentransposition wurden nur drei linksseitige gefunden. Alle drei Fälle waren mit einem

Vorhofseptumdefekt kombiniert. Diese Untersuchung weist einen Anteil der partiellen linksseitigen Lungenvenenfehlmündungen an den angeborenen Herzgefäßmißbildungen von 0,18% und an den partiellen Fehlmündungen aus beiden Lungen von 7,1% nach.

SNELLEN berichtet 1968 über 124 Autopsie- und Operationsbefunde bei Lungenvenentranspositionen. Es handelt sich um 38 totale (30,6%), 80 partielle rechtsseitige (64,6%) und sechs partielle linksseitige (4,8%) Fehldrainagen. Größere begleitende Herzgefäßmißbildungen finden sich bei den totalen LVT in 47%, bei den partiellen in 22%.

2.7. K l i n i k u n d D i a g n o s t i k

Die Entwicklung neuer diagnostischer Techniken hat die Zahl der Entdeckungen partieller Lungenvenenfehlmundungen stark anwachsen lassen. Die funktionellen Störungen des Krankheitsbildes stehen bei der Untersuchung der Mißbildungen für den Kliniker im Vordergrund. Eine optimale praeoperative Planung verlangt vom Kliniker eine genaue Festlegung der Seite der Fehlmundung, des oder der Mündungsorte, Bestimmung der Shunt-Größe und eine Beantwortung der Frage nach dem Vorliegen einer begleitenden Herzbildungsstörung bzw. eines erworbenen Herzfehlers. Die klinische, röntgenologische und elektrocardiologische Symptomatologie des Krankheitsbildes der partiellen Lungenvenenfehlmündungen ist dem Bilde des unkomplizierten Vorhofseptumdefektes so weitgehend ähnlich, daß mit den üblichen klinischen Untersuchungsmethoden beide Anomalien nicht getrennt werden können (LOOGEN und Mitarbeiter, 1959).

Bei einer partiellen LVT ist der Patient fast immer asymptomatisch. Bei fast allen Schilderungen in der Literatur, wo über Dyspnoe, Ermüdbarkeit bei Anstrengung und Herzgeräusche berichtet wird, haben die Patienten begleitende Anomalien gehabt, am häufigsten einen Vorhofseptumdefekt. Im EKG muß kein Nachweis für eine vermehrte Arbeit des rechten Ventrikels zu sehen sein. Zeichen einer Hypertrophie des rechten Ventrikels werden allerdings häufig, eines unvollständigen Rechtsschenkelblocks gelegentlich beschrieben. Die Rontgenuntersuchung ist die wichtigste einfache Untersuchung: die rechte Vorhofsilhouette ist wegen der vermehrten Durchblutung meistens hervortretend. Bei Lungenvenen, die in die persistierende linke V. cava superior oder die linke V. anonyma drainieren, kann man ein charakteristisches Rontgenbild erhalten: FIGURE OF EIGHT FORMATION (Erweiterung der rechten V. cava superior mit Vorwölbung in der rechten oberen Mediatinalsilhouette, breiter Kanal

durch die persistierende linke V. cava superior mit Abbildung am linken Hilus und oberen Mediastinum). Dieser Befund ist bei totalen LVT ausgeprägter als bei partiellen. Die zu erwartende verstärkte Lungengefäßzeichnung bei einem begleitenden ASD kann aber Röntgenbefunde anomaler Lungenvenen verschatten. An eine Fehlinterpretation dieses Röntgenbefundes als Aneurysma der großen Gefäße muß gedacht werden. Bei der Angiographie wird in den meisten Fällen ein Füllungsdefekt an der anomalen Drainagestelle gefunden, der sich dadurch erklärt, daß ein turbulenter Blutzufluß auf das Kontrastmittel trifft (SEPULVEDA et al., 1955). Neben der Suche nach Herz-Kreislauf-Symptomen und physikalischen Zeichen und neben EKG, Phonokardiogramm und röntgenologischer Thoraxübersicht gehören heute Links- und Rechts-Herz-Katheterismus mit Shuntbestimmung, Druckmessung und Blutgasanalyse sowie Angiokardiographie zu Standardmethoden der Diagnostik dieses Krankheitsbildes. Der Herzkatheterismus kann bei Anwesenheit von Lungenvenenfehlmündungen Aussagen über ihr Vorhandensein und ihre Zahl machen, wenn es gelingt, den Herzkatheter vom rechten Vorhof aus in eine oder mehrere Lungenvenen einzuführen. Die Zahl der erreichten Lungenvenen kann einen ersten Hinweis auf ihre quantitative Beteiligung am Links-Rechts-Shunt geben (LOOGEN und Mitarbeiter, 1959). LOOGEN und Mitarbeiter (1959) weisen auch auf die differentialdiagnostischen Schwierigkeiten hin, die sich beim Herzkatheterismus und beim Vorliegen einer sogenannten Lungenvenenpseudotransposition, das heißt bei Einmündungen von Lungenvenen in unmittelbarer Nachbarschaft der Defektleiste, ergeben (siehe 2.3.).

Fehlschatzungen der Zahl der Mündungsorte können sich dadurch ergeben, daß nicht alle fehlmundenden Lungenvenen mit dem Herzkatheter erreicht werden. Fehleinschätzungen der Zahl der fehlmündenden Venen können sich aus der pathologischen Gegebenheit eines gemeinsamen Truncus pulmonalis ergeben, der beim Katheterismus als eine Lungenvene interpretiert wird (siehe 2.4.).

DERRA und Mitarbeiter (1967) weisen mit dem Fall eines Vorhofseptumdefektes darauf hin, daß die Kombination einer partiellen Lungenvenenfehlmündung dieselben haemodynamischen Fakten in additiver Form bietet und daß die Kombination beider Mißbildungen praktisch einem großen Vorhofseptumdefekt gleichkommen. MASCARENHAS und Mitarbeiter (1973) weisen darauf hin, daß die röntgenologische Thoraxübersicht und auch das EKG nicht sehr hilfreich bei der Diagnostik sind. Für die Diagnose mit genauer Lokalisation des Schadens ist die Beherrschung der Technik des Herzkatheterismus einschließlich der Manipulation des Katheters in das fehldrainierte Gefaß notwendig. Außerdem fordert er neben der Angiokardiographie die Bestimmung der Sauerstoffsättigung und der Druckwerte, Shuntbestimmung (N_2O-Methode), eventuelles Aufstellen von Farbverdünnungskurven (Indocyanin-Grun-Lösung) und in manchen Fällen Differentialbronchospirometrie.

An einem Beispiel einer Fehldrainage der linken oberen Lungenvene in die linke V. anonyma ohne begleitende Herzfehler (Fall 1 bei MACARENHAS et al., 1973) sollen Klinik und diagnostisches Vorgehen beleuchtet werden:
31-jährige Patientin mit Herzneurose ohne kardiovasculäre Symptome, Systolikum Grad 3/6 über dem linken Sternalrand, kein Schwirren, kein betonter 2. Herzton, EKG und Thoraxubersicht o.B. Bei der Bestimmung der Sauerstoffsättigung werden folgende Werte gefunden:
V. cava superior 15,3 Vol%,
rechter Vorhof 15,5 Vol%,
V. cava inferior 13,2 Vol%.
Da ein hoher O_2-Gehalt in der V. cava superior gefunden wird und keine signifikante Erhöhung im rechten Vorhof, ist es sicher anzunehmen, daß das Vorhofseptum intakt ist und eine Lungenvenenfehlmündung in die V. cava superior oder ihre vorgeschalteten Gefäße vorliegt.

Durch selektive Gabe von Indocyanin-Grün-Lösung in die linke und rechte Pulmonalarterie und gleichzeitige Entnahme einer Probe aus dem rechten Vorhof und der Femoralarterie werden ein Links-Rechts-Shunt und die Seite der Lokalisation bestimmt. Durch Gabe in die linke Pulmonalarterie und Proben aus der rechten Herzkammer und von verschiedenen Stellen der V. cava superior wird die V. anonyma sinistra lokalisiert. Bei der Angiokardiographie mit 50 cm^3 KM in die linke Pulmonalarterie injiziert stellt sich eine linke obere Pulmonalvene dar, die in die linke V. anonyma fehlmündet.

Diagnostische Probleme (Fall 2 bei MASCARENHAS et al., 1973) sollen bei der folgenden Fallbeschreibung aufgezeigt werden:
54-jährige Patientin, Dyspnoe. Systolikum Grad 3/6 über Mitralisauskultationspunkt, betonter 2. Herzton, kein Schwirren. EKG: inkompletter Rechtsschenkelblock, Röntgen: Herzgröße +, Lungengefäßzeichnung +.
Eine Mitralstenose rheumatischer Genese ist bekannt.
Der Links-Herz-Katheterismus legt die Annahme eines Links-Rechts-Shunt nahe, auffallend ist die frühe Erscheinungszeit des Indocyanin-Grün bei den Proben in der V. cava superior, nicht aber im Jugularvenensystem. Bei der Cineangiographie zeigt sich kein Anhalt für einen Vorhof- oder Kammerseptumdefekt, sodaß der Links-Rechts-Shunt nicht geklärt werden kann.
Während der Operation am offenen Herzen zur Beseitigung der Mitralstenose wird im linken Vorhof im Bereich der Einmündungsstelle der linken oberen Lungenvene ein lebhafter Einstrom nicht arterialisierten Blutes beobachtet. Bei der Insufflation der Lunge wechselt das Blut nicht ausreichend seine Farbe.
Herz und Mediastinum sind nach rechts rotiert und ein großes Gefäß (persistierende linke obere Hohlvene) mündet an der Stelle, an der normalerweise die obere linke Pulmonalvene zu finden ist. Nachdem die persistierende linke obere Hohlvene unterbunden ist, hört der Zustrom von nicht arterialisiertem Blut auf.

Diagnose: Fehlmündung der linken oberen Lungenvene in eine persistierende linksseitige obere Hohlvene, Mitralstenose rheumatischer Genese.

MASCARENHAS et al. (1973) weisen darauf hin, daß in der letzten Zeit in zunehmender Zahl Arbeiten über partielle Lungenvenenfehlmündungen mit begleitenden kongenitalen Mitralklappenerkrankungen und solchen mit rheumatischer Genese veröffentlicht worden sind. Wir fanden im Schrifttum folgende Arbeiten, die die Kombination dieser beiden Krankheitsbilder darstellten:
SEPULVEDA (1955), NICHOLS (1956), WAREMBOURG (1961), WASSERMIL (1962), ALDRIDGE (1965), REID (1968), BRUSCHKE (1969), HALPERN (1970), MARAMBA (1970), SINGH (1971) und NEIROTTI (1973).

Die häufigere Kombination ist das gleichzeitige Vorliegen einer partiellen Lungenvenenfehlmündung und eines Vorhofseptumdefektes. KIRKLIN und Mitarbeiter (1956) schätzen, daß 15-20% aller Patienten mit einem Vorhofseptumdefekt gleichzeitig eine partielle Lungenvenenfehlmündung haben. Diese Tatsache macht deutlich, daß bei den praeoperativen Vorbereitungen zur Beseitigung eines Vorhofseptumdefektes immer an die gleichzeitige Existenz einer partiellen Transposition von Lungenvenen gedacht werden sollte.

GROSSE-BROCKHOFF und Mitarbeiter (1957) konnten bei formanalytischen Untersuchungen der im rechten und linken Vorhof registrierten Druckwerte die Größe des ASD und den funktionellen Anteil des ASD und der kombinierten Lungenvenentransposition abgrenzen. Dabei konnte der Nachweis eines funktionell kleinen ASD aus den Druckkurven des linken und rechten Vorhofes bei gleichzeitig blutgasanalytisch errechnetem Links-Rechts-Shunt indirekt ein Beweis für transponierte Lungenvenen erstellt werden.

Die Registrierung von arteriellen Farbstoffverdünnungskurven nach Farbstoffinjektion (z.B. Evans-Blue, Fox-Grün) ist ein weiteres diagnostisches Hilfsmittel und ergibt insbesondere Rückschlüsse auf Größe und Art der arteriellen Beimischung. Besondere Bedeutung haben die Farbstoffverdünnungskurven bei der Diagnostik eines sogenannten hochgelegenen ASD in Verbindung mit Lungenvenentranspositionen in den vorhofnahen Abschnitt der oberen Hohlvene (LOOGEN und Mitarbeiter, 1959).

Eine andere brauchbare diagnostische Methode ist die Kontrast-Echokardiographie, die von DANILOWICZ und KRONZON 1979 im Zusammenhang mit partiellen Lungenvenentranspositionen vorgestellt wird.

2.8. C h i r u r g i e

Die entwicklungsmechanischen und die daraus resultierenden anatomisch-pathologischen Verhaltnisse sind fur eine chirurgische Intervention von besonderer Bedeutung, um durch klare Vorstellungen der Fehlmündung (en) und etwa begleitender Herzbildungsstörungen bei deren Korrekturversuch eine Normalisierung des Blutstromes zu erreichen.

2.8.1. M e t h o d e n

MULLER beschreibt 1951 die erste gelungene Korrektur einer Lungenventransposition (das Blut der gesamten linken Lunge drainiert über einen gemeinsamen Venenstamm in das rechte Atrium). MULLER führt eine Seit-zu-Seit-Anastomose dieses Venenstammes mit dem linken Herzrohr durch. GERBODE berichtet 1954 uber einen ahnlichen Fall, der ebenfalls durch Seit-zu-Seit-Anastomose korrigiert wird.

COOLEY (1955) erhebt Zweifel, ob die Wahl der seitlichen Anastomose mit der bei MULLER beschriebenen Offnung von ca. 1cm über lange Zeit offen bleiben wird, und glaubt, daß es zu einer Striktur der Seitenverbindung kommen wird. Er berichtet uber einen Fall einer partiellen linksseitigen LVT, bei der das Blut der gesamten linken Lunge in die linke V. anonyma drainiert. In Abwandlung zu MULLER führt er eine termino-laterale Anastomose des linken Venenstammes mit dem linken Vorhof durch.

1953 beschreiben KIRKLIN und GERACI in zwei Berichten die erfolgreiche Korrektur einer Lungenvenentransposition, die das Blut der gesamten linken Lunge in die linke V. anonyma drainiert.

NEPTUNE und Mitarbeiter berichten 1953 erstmals uber eine gleichzeitige operative Korrektur von Vorhofseptumdefekten und begleitenden partiellen

LVT (zwei Fälle von partiellen rechtsseitigen LVT).

In der Weltliteratur werden zunächst Operationen in Hypothermie und mit extracorporaler Circulation als konkurrierende Methoden beschrieben. Heute haben sich die Methoden mit extracorporaler Circulation allgemein durchgesetzt: es können sowohl die operative Beseitigung der pathologischen Lungenvenentranspositionen als auch der Verschluß des häufig vorhandenen ASD bzw. andere angeborene oder erworbene cardiovasculäre Fehler ohne Zeitdruck angegangen werden.

Ebenso hat sich die longitudinale Sterno-Pericardiotomie als Standardmethode durchgesetzt.

Schon 1967 werden von KALKE und DERRA Lungenresektionen als Therapie der Lungenvenentranspositionen prinzipiell abgelehnt. Gleiche Ablehnung trifft auch die Ligatur einer einzelnen linksseitigen Oberlappenvene wegen der zu erwartenden Infarzierung.

Die Korrektur hat möglichst zum Zeitpunkt der Diagnose zu erfolgen. Lediglich bei Kleinkindern ist die Korrektur bis zum Schulalter hinauszuschieben.

Bei der Frage nach der Operationsindikation hat auch die Frage nach drohender oder bestehender pulmonaler Hypertension eine entscheidende Bedeutung: ein L-R-Shunt bedeutet eine Vergrößerung des Lungenkreislaufvolumens und eine erhöhte Volumenbelastung des rechten Herzens. Die chronische Volumenmehrbelastung des Lungenkreislaufes bedingt eine Pulmonalsklerose und dadurch eine Einengung der pulmonalen Strombahn mit Erhöhung des Druckes im kleinen Kreislauf und im rechten Herzen (DERRA, 1967).

Eine Kontraindikation zur Operation besteht bei extrem hohen Pulmonalarteriendruck und überwiegendem R-L-Shunt. Wenn durch stationäre konservative Methoden die Myocardinsuffizienz der rechten Kammer behoben werden kann, ist trotz des erhöhten Op-Risikos eine Indikation zur operativen Therapie vorhanden (DERRA, 1967).

Die Korrekturmethoden ergeben sich aus der Art der Transpositionen der linksseitigen Lungenvenen, aus dem Vorhandensein eines ASD und aus den möglicherweise zusatzlich bestehenden, angeborenen oder erworbenen cardiovasculären Störungen.

Ziel aller Operationen ist die Umleitung des fehldrainierten Blutes aus der linken Lunge in den linken Vorhof. Das linke Herzrohr ist in allen Fällen der Ort der Anastomose mit dem abgetrennten transponierten Gefäß:

1) gemeinsamer Stamm aus der gesamten linken Lunge, der in den rechten Vorhof mündet und hier abgetrennt wird,
2) Stamm aus dem linken Oberlappen, der in den rechten Vorhof mündet und hier abgetrennt wird,
3) Mündung der linken Ober- und Unterlappenvene in eine herzfern-persistierende linke obere Hohlvene, die von der V. anonyma abgetrennt wird,
4) Mündung der linken Oberlappenvene in eine herzfern-persistierende linke obere Hohlvene, die von der V. anonyma abgetrennt wird,
5) Mündung der linken Ober- und Unterlappenvene über gemeinsamen Stamm in die V. anonyma, Abtrennen von der V. anonyma,
6) Mündung der linken Oberlappenvene in die V. anonyma, Abtrennen von der V. anonyma.

In allen Fällen wird eine Anastomose End-zu-Seit oder Seit-zu-Seit durchgeführt. Im Falle der End-zu-Seit-Anastomose wird das linke Herzrohr gekappt und mit dem leicht angeschragten, abgetrennten Venenstamm

anastomosiert, bei der Seit-zu-Seit-Anastomose ist die Öffnung ausreichend weit zu wählen, um einer späteren Striktur vorzubeugen.

Eine Ausnahmesituation ist der in der eigenen Kasuistik (3.3.3.) beschriebene und bisher in der Weltliteratur nicht gefundene Fall einer Transposition der linken Oberlappenvene, die in den rechten Vorhof drainiert. Gleichzeitig besteht ein sehr großer Vorhofseptumdefekt ohne jegliche hintere Begrenzung. Am cranialen Anteil des vorderen Septum findet sich ein Ostium als Einmündungsort der transponierten linken Oberlappenvene.

Während die begleitenden Vorhofseptumdefekte fast ausschließlich durch fortlaufende Naht verschlossen werden können, wird im o.g. Fall eine andere Methode angegeben: der caudale Defektanteil wird durch fortlaufende Naht verschlossen und der craniale Defektanteil wird durch einen Prothesenpatch versorgt, der gleichzeitig das transponierte Venenblut in den linken Vorhof umleitet, sodaß eine Abtrennung des transponierten Venenstammes und seine Implantation in das linke Herzrohr nicht notwendig werden.

Es ist nicht Aufgabe dieser Arbeit, auf die chirurgische Korrektur der die linksseitigen Lungenvenentranspositionen begleitenden weiteren cardiovasculären Störungen einzugehen. Eine sehr seltene intraoperative Beobachtung (Fall 10 der Operationsstatistik, CHALNOT, 1963) soll abschließend wiedergegeben werden:

Eine transponierte linke Oberlappenvene mündet als Aneurysma in die V. anonyma. Die Lungenvene wird am Fuß des Aneurysma abgetrennt und mit dem linken Herzrohr anastomosiert. Dabei wird ein Ivalon-Ring um die Naht gelegt, um die Anastomose weit zu halten. Das Aneurysma wird ligiert und reseziert.

2.8.2. Komplikationen und Letalität

Da auch das Fehlen von Symptomen bei Patienten mit partiellen Lungenvenentranspositionen (mit oder ohne begleitende cardiovasculäre Störungen) keine Kontraindikation fur eine Operation ist, da voraussichtlich das zukünftige Risiko einer Schadigung das Risiko der operativen Korrektur wesentlich übertrifft (KALKE, 1967), sollten alle diagnostizierten Patienten operiert werden, zumal die Fehldrainage einer gesamten (linken) Lunge zum rechten Herzen gleichbedeutend mit einer funktionellen Pneumektomie ist (DOTTER, 1949).

In der Weltliteratur werden neben postoperativen Pneumonien nur gelegentlich Komplikationen im Zusammenhang mit korrigierten linksseitigen LVT genannt:

1) Rhythmusstörungen (Vorhofflattern, Vorhofflimmern),
2) AV-Block,
3) Luftembolien mit neurologischen Störungen,
4) Pleuraerguß,
5) Wundheilungsstörungen incl. bronchopleuraler Fistel.

Alle Komplikationen waren beherrschbar bzw. vorübergehender Natur. Aus der Literatur bisher nicht bekannt, aber theoretisch möglich wären auch eine zu enge Anastomose zwischen abgetrennter, transponierter Vene und dem Herzrohr sowie Stromungsbehinderungen bei einem eingenahten Patch.

Bei der Korrektur der partiellen, linksseitigen LVT ist die Letalität abhängig von den begleitenden Anomalien (SNELLEN, 1968). In der Weltliteratur werden über zwei Fälle mit letalem Ausgang berichtet:

1) Fall 4 der Operationsstatistik, HICKIE, 1956, Fehldrainage der gesamten linken Lunge, verstorben im Lungenoedem,
2) Fall 6 der Operationsstatistik, GILMAN, 1957, Fehldrainage der ge samten linken Lunge, Mitralstenose, verstorben ohne Angabe der Todesursache.

2.8.3. O p e r a t i o n s s t a t i s t i k

Überblick über 36 Fälle, die in der Weltliteratur zwischen 1951 und 1979 mitgeteilt werden:

Fall	Autor	Jahr	Transpositionstyp begleitende Störung	Therapie
1)	MULLER	1951	ganze linke Lunge über gemeinsamen Stamm in das rechte Atrium	abgetrennter Stamm Seit-zu-Seit mit linkem Herzrohr
2)	KIRKLIN	1953	gesamte linke Lunge über gemeinsamen Stamm in die linke V. anonyma kleiner ASD	abgetrennter Stamm End-zu-Seit mit linkem Herzrohr (keine Korrektur)
	(GERACI berichtet 1953 über den gleichen Fall)			
3)	COOLEY	1955	gesamte linke Lunge über gemeinsamen Stamm in die linke V. anonyma	abgetrennter Stamm End-zu-Seit mit linkem Herzrohr
4)	HICKIE	1956	gesamte linke Lunge	keine Beschreibung
5)	GILMAN	1957	gesamte linke Lunge über gemeinsamen Stamm in die linke V. anonyma kleiner ASD	abgetrennter Stamm End-zu-Seit mit linkem Herzrohr (Keine Korrektur)

6)	GILMAN	1957	gesamte linke Lunge über gemeinsamen Stamm in die linke V. anonyma	abgetrennter Stamm End-zu-Seit mit linkem Herzrohr
			Mitralstenose	Kommissurotomie
7)	RISCH	1958	gesamte linke Lunge über gemeinsamen Stamm in die linke V. anonyma	abgetrennter Stamm End-zu-Seit mit linkem Herzrohr
8)	BINET	1963	linker Oberlappen V. anonyma	End-zu-Seit mit linkem Herzrohr
			kleiner ASD	Naht des ASD
9)	BINET	1963	linker Oberlappen V. anonyma	End-zu-Seit mit linkem Herzrohr
			kleiner ASD	Naht des ASD
10)	CHALNOT	1963	linker Oberlappen über aneurysmatischen Stamm in die V. anonyma	Aneurysmaresektion End-zu-Seit mit linkem Herzrohr
11)	DUBOST	1963	linker Oberlappen V. anonyma Mitralstenose	keine Beschreibung
12)	DUBOST	1963	linker Oberlappen V. anonyma kleiner ASD	keine Beschreibung
13)	HAHN	1963	ganze linke Lunge links persistierende obere Hohlvene	End-zu-Seit mit linkem Herzrohr
			kleiner ASD	Naht des ASD
14)	MICHAUD	1963	ganze linke Lunge links persisitierende obere Hohlvene	End-zu-Seit mit linkem Herzrohr

15)	MICHAUD	1963	linker Oberlappen	End-zu-Seit mit
			links persistierende obere Hohlvene	linkem Herzrohr
			Ductus arteriosus	Ligatur
16)	VIGANO	1966	linker Oberlappen	End-zu-Seit mit
			V. anonyma	linkem Herzrohr
17)	VIGANO	1966	ganze linke Lunge	End-zu-Seit mit
			V. anonyma (kleiner Nebenast in den linken Vorhof)	linkem Herzrohr
18)	KALKE	1967	ganze linke Lunge über gemeinsamen Stamm in den rechten Vorhof (über persistierende V. cava superior dextra bei Dextrocardie)	keine Beschreibung
19)	FRYE	1968	ganze linke Lunge	Implantation in
			V. anonyma	das linke Herzrohr
20)	FRYE	1968	linker Oberlappen	Implantation in das
			V. anonyma	linke Herzrohr
21)	FRYE	1968	linker Oberlappen	Implantation in das
			V. anonyma	linke Herzrohr
22)	SNELLEN	1968	gesamte linke Lunge	keine Beschreibung
23)	SNELLEN	1968	gesamte linke Lunge	keine Beschreibung
24)	OROPEZA	1970	linker Oberlappen	End-zu-Seit mit
			V. anonyma	linkem Herzrohr
25)	OROPEZA	1970	linker Oberlappen	End-zu-Seit mit
			V. anonyma	linkem Herzrohr
			Ductus arteriosus	Ligatur
26)	SINGH	1971	gesamte linke Lunge	End-zu-Seit mit
			V. anonyma	linkem Herzrohr
			Mitralstenose	Kommissurotomie

27)	MASCARENHAS	1973	linker Oberlappen V. anonyma	keine Beschreibung
28)	MASCARENHAS	1973	linker Oberlappen links-persistierende obere Hohlvene	keine Beschreibung
29)	ADLER	1973	linker Oberlappen V. anonyma	keine Beschreibung
30)	ADLER	1973	linker Oberlappen V. anonyma	keine Beschreibung
31)	ADLER	1973	linker Oberlappen V. anonyma Mitralstenose	keine Beschreibung
32)	GHASSEMI	1977	linker Oberlappen V. anonyma	Implantation in das linke Herzrohr
33)	LICHEY	1977	gesamte linke Lunge links-persistierende obere Hohlvene	Implantation in das linke Herzrohr
34)	MILLER	1977	gesamte linke Lunge V. anonyma	abgetrennter Venenstamm - linkes Herzrohr
35)	MILLER	1977	gesamte linke Lunge V. anonyma	abgetrennter Venenstamm - linkes Herzrohr
36)	LAURIDSEN	1979	gesamte linke Lunge V. anonyma	abgetrennter Venenstamm - linkes Herzrohr

Bei den 36 Fällen partieller linksseitiger Lungenvenentranspositionen aus der Weltliteratur wird
19 mal die gesamte linke Lunge
17 mal der linke Oberlappen
fehldrainiert.

Nur 1 mal wird als Mündungsort der rechte Vorhof genannt.

6 mal wird ein begleitender Vorhofseptumdefekt beschrieben,
2 mal ein Ductus arteriosus,
5 mal eine Mitralstenose.

Das weibliche Geschlecht ist doppelt so häufig genannt wie das männliche.

Altersverteilung bei 17 von 36 Fällen:

0- 9 Jahre:	4 mal
10-19 Jahre:	1 mal
20-29 Jahre:	6 mal
30-39 Jahre:	3 mal
40-49 Jahre:	1 mal
50-59 Jahre:	1 mal
60-69 Jahre:	1 mal

Jüngster Patient: 4 Jahre - ältester Patient: 65 Jahre.

3.0. K a s u i s t i k

3.1. V o r s t e l l u n g d e r F ä l l e 1 - 7

Für die eigenen Fallbeschreibungen werden die Angaben zu 2050 Patienten mit einem Shunt auf der Vorhofebene überprüft, die in der Zeit von 1955 bis 1980 an der Chirurgischen Klinik B der Universität Düsseldorf behandelt wurden. Bei den 2050 Patienten (100%) mit Vorhofseptumdefekten finden sich bei 353 Patienten (17,2%) eine Lungenvenentransposition mit folgender Aufteilung und prozentualen Anteilen an der Gesamtzahl:

a) totale LVT	36 (1,8%)
b) partielle, rechtsseitige LVT	310 (15,1%)
c) partielle, linksseitige LVT	6 (0,3%)

Bei dem siebten Fall einer partiellen, linksseitigen LVT findet sich kein Vorhofseptumdefekt.

Von den sieben Patienten sind vier weiblich und drei männlich.

Altersverteilung: der jüngste Patient ist sechs Jahre alt, der älteste 52 Jahre.

3.2. Praeoperative Symptome und Befunde

3.2.1. Fall 1

27-jährige Patientin, seit zwei Jahren wiederholt Schwindelgefühl, kardiologisch wurde durch Herzkatheter und Angiographie eine persistierende linke obere Hohlvene und eine partielle LVT diagnostiziert,
guter AZ und EZ, keine Cyanose, keine Dyspnoe,
auskultatorisch: kein Schwirren, leises Systolikum über 2.-3. ICR links parasternal, 2. PT akzentuiert und gedoppelt, Herzaktion regelmäßig, gering beschleunigt,
RR 150/85 mm Hg,
EKG: regelmäßiger Sinusrhythmus, angedeutetes P-dextrocardiale, AV-Block Typ I, Zeichen einer Rechtsherzbelastung aber auch linksseitige Störungen: reduzierter Wilson-Block vom Steiltyp mit mäßig ausgeprägter Rechtsverspätung in den BWA bei mäßig ausgeprägten Veränderungen im Bereich der Kammerendteile,
Röntgen: Thorax in 2 Ebenen und Kymogramm: vermehrte Lungengefäßzeichnung, Herz deutlich linksvergrößert, Pulmonalissegment vorgewölbt, Hili zeigen beiderseits Eigenpulsation,
Herzkatheter vor Korrektur: RV 30/0 mm Hg
PA 20/5 mm Hg

3.2.2. Fall 2

20-jährige Patientin, keine Beschwerden, Herzfehler bei Einstellungsuntersuchung festgestellt,
guter AZ und EZ, keine Cyanose, keine Dyspnoe,
auskultatorisch: kein Schwirren, 1. HT unauffällig, 2. HT gespalten mit respiratorischer Beeinflussung, P2 mässig betont, leises Systolikum über PA,

Herzaktion regelmäßig, leicht beschleunigt,
RR 110/80 mm Hg,
EKG: regelmäßiger Sinusrhythmus, angedeutetes P-pulmonale, Überleitung intakt, Kammergruppen zeigen einen reduzierten Wilson-Block mit mäßiggradiger Rechtsverspätung in den BWA bei Veränderungen im Bereich der Kammerendteile, die bis V3 zu verfolgen sind,
Röntgen: Thorax in 2 Ebenen und Kymographie: verstärkte Gefäßzeichnung in den Hili und in beiden Unterfeldern, Herz deutlich rechtsvergrößert,
Blutgasanalyse:

arterieller O_2-Gehalt	17,56	Vol%
O_2-Kapazität	18,49	"
V.c.inf.	11,64	"
V.c.sup.dist.	13,68	"
V.c.sup.prox.	15,63	"
RA	14,42	"
RV	14,60	"
PA re	14,60	"
LA	17,56	"
Mündung re Subclavia/V.c.sup.	11,27	"
Mündung li Subclavia/V.c.sup.	17,56	"
Herzkatheter vor Korrektur:	RA	8/1 mm Hg
	RV	30/0 " "
	PA	25/12 " "
	LA	10/1 " "

3.2.3. Fall 3

29-jähriger Patient, seit der Schulzeit ist ein angeborener Herzfehler bekannt, er hat immer Sport getrieben, u.a. aktiv in einem Fußballverein, keine körperliche Leistungsminderung im Beruf, mit 29 Jahren plötzlich im Urlaub starkes Herzklopfen mit Luftnot,

reduzierter AZ, Cyanose, starke Belastungsdyspnoe,
auskultatorisch: leichtes systolisches Schwirren im Spitzenbereich,
1. HT unauffällig, 2. HT gespalten, P2 deutlich betont, Systolikum über allen Ostien,
Herzaktion regelmäßig, gering beschleunigt,
RR 135/85 mm Hg,
EKG: regelmäßiger Sinusrhythmus, Überleitung intakt, Rechtsschenkelblock mit Rechtsverspätung,
Röntgen: Thorax in 2 Ebenen: erheblich verstärkte Lungengefäßzeichnung, Herz deutlich vergrößert, Pulmonalsegment vorgewölbt.
Aus der Blutgasanalyse wird ein L-R-Shunt von 7,8 l mit einem Minutenvolumen des kleinen Kreislaufes von 11,2 l errechnet.
Bei der KM-Injektion in den rechten Ventrikel ist eine weite Pulmonalarterie zu erkennen. Nach der Lungenpassage kommt es zu einer Resistenz der Kontrastmittelfüllung im rechten Herzen.

Herzkatheter vor Korrektur:	PA re	25/10 mm Hg
	PA li	50/10 " "
	PA Stamm	50/10 " "
	RV	60-65/0 " "
	RA	5/0 " "
	LA	8/0 " "
	LV	130/0 " "

3.2.4. Fall 4

52-jährige Patientin, seit 13 Jahren Herzfehler bekannt, zeitweise Herzjagen und Atemnot,
reduzierter AZ, Cyanose der Akren, keine Ruhedyspnoe,
auskultatorisch: Systolikum mit p.m. über 3.ICR links parasternal,
2. HT gespalten,
Herzaktion regelmäßig, nicht beschleunigt,
RR 130/80 mm Hg,
EKG: Sinusrhythmus, Rechtstyp, inkompletter Rechtsschenkelblock,

Röntgen: Thorax in 3 Ebenen: rechtsbetontes, linksverbreitertes Herz mit Pulmonalalektasie, verstarkte perihilare Gefaßzeichnung,
Blutgasanalyse:

O_2-Kapazität	20,50	Vol%
V.cav.sup.dist.	14,35	"
V.cav.sup.prox.	15,58	"
V.cav.inf.	12,30	"
V.subclavia li	11,89	"
V.jugularis re	8,61	"
RA	15,88	"
RV	16,82	"
PA re	15,60	"
LA	18,86	"

Die gezielte Angiographie mit Injektion des KM in die linke Pulmonalarterie zeigt nach der Lungenpassage die Einmündung der linken Oberlappenvene in eine linke persistierende obere Hohlvene.

Herzkatheter vor Korrektur:	RA	7/1	mm Hg
	RV	46/0	" "
	LA	12/0	" "
	PA	22/10	" "

3.2.5. Fall 5

43-jähriger Patient, seit seinem 10. Lebensjahr sei ein Herzfehler bekannt. Keine spezifischen Beschwerden des Herzens, nach Dauerlauf von 200 Metern habe er Atemnot,
guter AZ, keine Cyanose, keine Dyspnoe, keine Oedeme,
auskultatorisch über dem nicht verbreitert erscheinenden Herzen ohne praecordiale Pulsationen kein Schwirren, leises meso-systolisches, mittelfrequentes Gerausch mit p.m. uber dem 2. ICR links, II. Herzton erscheint konstant gespalten,
Herzfrequenz regelmäßig 60/Minute,

RR 125/80 mm Hg,
EKG: Sinusrhythmus mit normaler AV-Überleitung, hoher ST-Abgang in Ableitung II und III, in V1 Rechtsverspätung sowie hoher ST-Abgang in den Ableitungen V2 bis V4,
Röntgen: Thorax in 2 Ebenen: mittelständiges, nicht verbreitertes Herz mit verstrichener Herztaille und vermehrter Lungengefäßzeichnung zentral und peripher, bandförmige Verschattung, die links parasternal beginnt und nach schräg-cranial-medialwärts zieht,

Herzkatheteruntersuchung:

RA	8/0	mm Hg
RV	29/0	" "
PA	24/8	" "
LA	10/0	" "

oxymetrisch bestimmter L-R-Shunt: 1,4 l/Minute,
Angiokardiographie: linke Lunge drainiert in eine links-persistierende obere Hohlvene, die in eine linksseitige V. anonyma mündet, Vorhofseptumdefekt.

3.2.6. Fall 6

Sechsjähriger Junge, bei dem im Alter von sechs Monaten erstmals der Verdacht auf einen angeborenen Herzfehler gestellt wurde, gehäuft Bronchitiden,
eutrophes Kind in gutem AZ, keine Cyanose,
auskultatorisch scharfes Systolikum, gespaltener II. Herzton, p.m. über der Basis,
Herzaktion regelmäßig, nicht beschleunigt,
RR 120/75 mm Hg,
BGA:

obere Hohlvene distal	84% Sauerstoffsättigung
obere Hohlvene proximal	85% "
untere Hohlvene	76% "
rechter Vorhof	83% "
rechter Ventrikel	84% "

BGA: Pulmonalarterie 84% Sauerstoffsättigung
linker Vorhof 98% "

Herzkatheteruntersuchung: RA 4/0 mm Hg
RV 45/0 " "
PA 22/8 " "
LV 12/0 " "

Angiokardiographie: nach der Lungenpassage erscheint das KM aus der linken Lunge in der linken V. anonyma, Vorhofseptumdefekt.

3.2.7. Fall 7

21-jährige Patientin, seit dem 9. Lebensmonat sei ein angeborener Herzfehler bekannt, keine Atemnot oder sonstige Beschwerden, Neigung zu Bronchitiden,
guter AZ, keine Cyanose, keine Einflußstauung, keine Oedeme, tastbare praecordiale Pulsation,
auskultatorisch feines systolisches Schwirren, II. Herzton gespalten, P2 gering akzentuiert,
Herzaktion regelmäßig 82/Minute,
RR 115/70 mm Hg,
EKG: regelmäßiger Sinusrhythmus, angedeutetes P-dextrocardiale, Überleitung zu den Ventrikeln intakt, Kammergruppen zeigen einen Wilson-Block vom Steiltyp in den BWA,
Röntgen: vermehrte Lungengefaßzeichnung, stark linksverbreitertes Herz mit Einengung des Vorderherzraumes,
Angiokardiographie (im 12. Lebensjahr durchgeführt): erweiterter Pulmonalarterienstamm, die linken Lungenvenen münden in eine herzfern persistierende, linke obere Hohlvene, Vorhofseptumdefekt, intracardiale Druckwerte vor der Korrektur:

RA 8/4 mm Hg
RV 29/4-8 " "
LA 11/6 " "
LV 104/0 " "

3.3. Intraoperative Befunde

3.3.1. Fall 1

Rechter Vorhof, rechter Ventrikel und Pulmonalarterie sind vergrößert. Intaktes Vorhofseptum. Die gesamte linke Lunge drainiert mit Hilfe eines gemeinsamen Venenstammes in die persistierende, linke V. cava superior.

3.3.2. Fall 2

Rechter Ventrikel und Pulmonalarterie sind vergrößert. Kleiner ASD II. Die linke Oberlappenvene setzt sich aus drei Ästen zusammen und mündet in eine persistierende, linke V. cava superior, die in die linke V. anonyma drainiert.

3.3.3. Fall 3

Stark erweiterter rechter Vorhof, vergrößerter rechter Ventrikel und erweiterte A. pulmonalis. Sehr großer Vorhofseptumdefekt ohne jegliche hintere Begrenzung mit Pseudotransposition aller drei rechten Lungenvenen und Verdacht auf Transposition einer linken Lungenvene. Am cranialen Anteil des vorderen Septum findet sich ein Ostium als Einmündungsort einer transponierten linken Oberlappenvene.

3.3.4. Fall 4

Dilatierter und hypertrophierter rechter Ventrikel, die A. pulmonalis ist doppelt so dick wie die Aorta. Kleiner ASD II. Die linke Oberlappenvene hat Anschluß an eine herzfern persistierende, linke V. cava superior, die in die linke V. anonyma mündet.

3.3.5. Fall 5

Rechter Vorhof, rechter Ventrikel, Pulmonalarterie und rechte V. cava superior sind erweitert. Kleiner ASD II. Ein gemeinsamer Venenstamm drainiert die linke Lunge in eine persistierende, linke V. cava superior, abgesehen von einem kleinen Ast, der in den linken Vorhof mündet.

3.3.6. Fall 6

Rechter Ventrikel und A. pulmonalis sind vergrößert. Kleiner ASD II. Die linke Oberlappenvene drainiert in die linke V. anonyma.

3.3.7. Fall 7

Rechter Vorhof, rechter Ventrikel und Pulmonalarterie sind vergrößert. Kleiner ASD II. Die gesamte linke Lunge wird durch einen gemeinsamen Stamm in eine persistierende, linke V. cava superior und dann in die linke V. anonyma drainiert.

3.4. Operatives Vorgehen

Bei allen Patienten wird mit einer Ausnahme (bilaterale Thorakotomie, Fall 3) durch longitudinale Sterno- und Pericardiotomie eröffnet. Alle Operationen werden mit Hilfe des kardiopulmonalen Bypass unter mäßiger Hypothermie durchgeführt. Außer den in sechs von sieben Fällen bestehenden Vorhofseptumdefekten werden keine weiteren korrekturbedürftigen Befunde erhoben.

3.4.1. Fall 1

Seit-zu-Seit-Anastomose zwischen linkem Herzrohr und dem gemeinsamen Venenstamm. Stenosierende Ligatur (6mm Ø) im Bereich der distalen, linken V. cava superior.

3.4.2. Fall 2

End-zu-Seit-Anastomose zwischen abgetrennter, persistierender, linker V. cava superior und linkem Vorhof. Verschluß des ASD durch fortlaufende Naht.

3.4.3. Fall 3

Direkter, fortlaufender Nahtverschluß des caudalen Defektanteiles, Verschluß des cranialen Defektanteiles durch Einnähen einer Teflonprothese (4,5 x 3,5cm), wodurch die transponierte Vene in den linken Vorhof drainiert.

3.4.4. Fall 4

End-zu-Seit-Anastomose zwischen abgetrennter, persistierender, linker V. cava superior und linkem Herzrohr. Verschluß des ASD durch fortlaufende Naht.

3.4.5. Fall 5

Seit-zu-Seit-Anastomose zwischen dem abgetrennten, gemeinsamen Venenstamm und dem linken Herzrohr. Verschluß des ASD durch fortlaufende Naht.

3.4.6. Fall 6

End-zu-Seit-Anastomose zwischen der abgetrennten, linken Oberlappenvene und dem linken Herzrohr. Verschluß des ASD durch fortlaufende Naht.

3.4.7. Fall 7

Seit-zu-Seit-Anastomose zwischen abgetrenntem, gemeinsamen Venenstamm und linkem Herzrohr. Verschluß des ASD durch fortlaufende Naht.

3.5. Verlauf und postoperative Beobachtungen

Die intraoperativen Druckwerte sind nach der Korrektur in allen Fällen normalisiert (siehe Tabelle unter 3.6.). Alle Patienten hatten einen ungestörten postoperativen Verlauf mit Ausnahme eines Falles von Vorhofflattern für einige Tage (Fall 5).

Inzwischen sind bei den sieben Patienten postoperative Zeiträume zwischen 15 Jahren und einem Jahr zu überblicken. Alle Patienten fühlen sich wohl, und die Erwachsenen arbeiten in ihren Berufen. Die Patientin mit der Rechtsherzinsuffizienz (Fall 4) nimmt wegen dieser Erkrankung Medikamente.

Bei allen sieben Patienten bestand kein Anlass, eine erneute Katheterisierung zur Kontrolle durchzuführen.

3.6. Tabellen und Abbildungen

3.6.1. Tabelle 1 (Übersicht)

Fall	Nr.	N.N.	m/w	Alter	Op-Jahr
1	66/5622	K.E.	w	27	1966
2	68/3986	A.A.	w	20	1968
3	69/1966	V.D.	m	29	1969
4	69/5286	S.P.	w	52	1969
5	74/5286	B.D.	m	34	1974
6	75/4990	B.C.	m	6	1975
7	80/4006	R.M.	w	21	1980

3.6.2. Tabelle 2 (praeoperative Druckwerte in mm Hg)

Fall	RA	RV	PA	LA
1	--	30/0	20/5	--
2	8/1	30/0	25/12	10/1
3	5/0	65/0	50/10	8/0
4	7/1	46/0	46/14	12/1-2
5	8/0	29/0	24/8	10/0
6	4/0	45/0	22/8	12/0
7	5/0	70/0	22/10	8/0

3.6.3. Tabelle 3 (Intraoperative Druckwerte nach Korrektur in mm Hg)

Fall	RA	RV	PA	LA
1	2/0	18/10	--	5/0
2	5/2	23/4	--	18/10

3	7/0	--	--	--
4	2/0	18/0	5/0	--
5	5/0	18/1	--	7/2
6	4/0	25/0	25/9	9/2
7	9/6	30/6-9	--	18/9

RA: rechter Vorhof RV: rechter Ventrikel
PA: Pulmonalarterie LA: linker Vorhof

3.6.4. Tabelle 4 (Typisierung)

1) drainierter Lungenteil
   A: gesamte linke Lunge
   B: linker Oberlappen
  (C: linker Unterlappen)

2) transponierte Verbindung über
   I: Lungenvene(n) direkt in den rechten Vorhof
   II:persistierende, linke V. cava superior
   III:V. anonyma sinistra
   (IV:Sinus coronarius)

3) begleitender Vorhofseptumdefekt
   a: nicht vorhanden
   b: vorhanden

Fall	1)	2)	3)
1	A	II	a
2	B	II	b
3	B	I	b
4	B	II	b

5	A	II	b
6	B	III	b
7	A	II	b

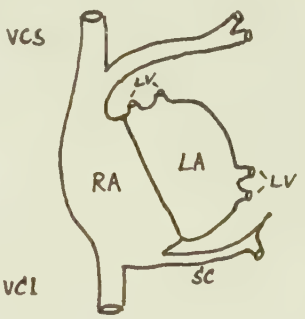
Bei den sieben Fallen der eigenen Kasuistik werden fünf verschiedene Typen gefunden: die drainierten Lungenteile sind 3 mal die gesamte linke Lunge und 4 mal der linke Oberlappen. Mündungsniveau: 5 mal die persistierende, linke V. cava superior, 1 mal der rechte Vorhof und 1 mal die linke V. anonyma. In sechs von sieben Fällen besteht ein Vorhofseptumdefekt.

3.6.5. A b b i l d u n g e n 1 - 14

Die folgenden Abbildungen geben einen schematischen Überblick der Variationsmöglichkeiten partieller linksseitiger Lungenvenentranspositionen (in Anlehnung an SNELLEN, 1968 und FRYE, 1968).

Abbildung 1
Normalfall

RA rechter Vorhof
LA linker Vorhof
LV Lungenvenen
SC Sinus coronarius
VCS V. cava superior
VCI V. cava inferior



Die in den Abbildungen 2 bis 13 gezeigten Variationen entsprechen den in der Literatur, der Operationsstatistik und in der eigenen Kasuistik beschriebenen Fällen. Außer einem ASD sind keine zusätzlichen Angiokardiopathien in die Zeichnungen aufgenommen.

Die Drainage des linken Unterlappen und die Einmündung in den Sinus coronarius sind nur in Kombination partieller Links- und rechtsseitiger LVT beschrieben.

Die Abbildung 14 zeigt einen bisher nur post mortem gefundenen Fall einer weiteren Variante (SNELLEN, 1968).

Abbildung 2

Befund: Die gesamte linke Lunge wird über einen gemeinsamen Stamm in den rechten Vorhof drainiert.

Operation: Implantation des Stammes in das linke Herzrohr.

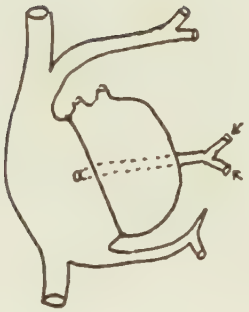


Abbildung 3

Befund: Wie 2, begleitender ASD

Operation: Wie 2, fortlaufende Naht des ASD, alternativ bei großem ASD: Prothesenpatch evtl. als "Tunnelplastik" zum Umlenken des Blutstromes.

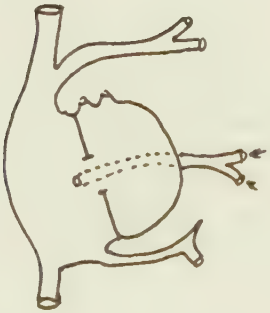


Abbildung 4

Befund: Die Oberlappenvene drainiert in den rechten Vorhof.

Operation: Implantation der Oberlappenvene in das linke Herzrohr.

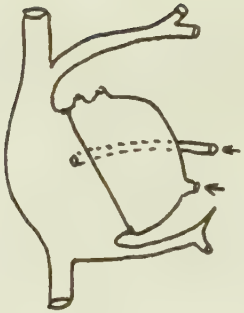


Abbildung 5

Befund: Wie 4, begleitender ASD.

Operation: Wie 4, fortlaufende Naht des ASD, alternativ bei großem ASD: Prothesenpatch evtl. als "Tunnelplastik" zum Umlenken des Blutstromes.

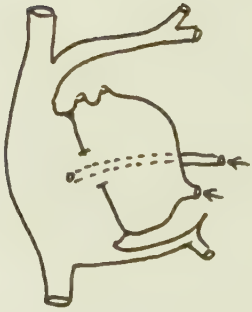


Abbildung 6

Befund: Die gesamte linke Lunge drainiert über eine persistierende, linke V. cava superior.

Operation: Abgetrennte V. cava superior sinistra wird in das linke Herzrohr implantiert.

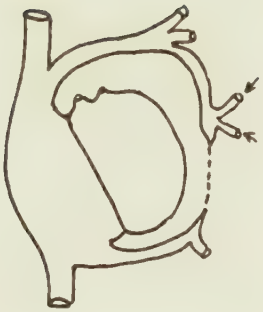


Abbildung 7

Befund: Wie 6, begleitender ASD.

Operation: Wie 6, fortlaufende Naht des ASD.

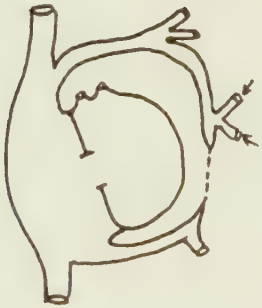


Abbildung 8

Befund: Die linke Oberlappenvene drainiert über eine persistierende, linke V. cava superior.

Operation: Abgetrennte V. cava superior sinistra wird in das linke Herzrohr implantiert.

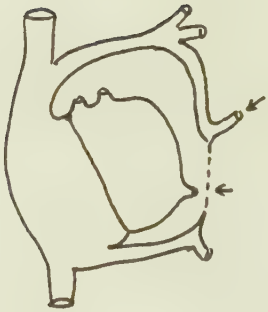


Abbildung 9

Befund: Wie 8, begleitender ASD.

Operation: Wie 8, fortlaufende Naht des ASD.

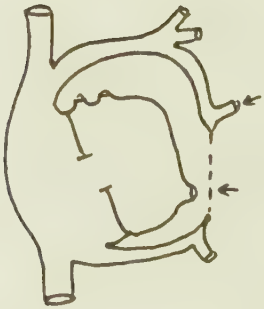


Abbildung 10

Befund: Die gesamte linke Lunge drainiert über die linke V. anonyma.

Operation: Nach Abtrennung Implantation in das linke Herzrohr.

Abbildung 11

Befund: Wie 10, begleitender ASD.

Operation: Wie 10, Verschluß des ASD.

Abbildung 12

Befund: Der linke Oberlappen drainiert über die linke V. anonyma.

Operation: Nach Abtrennen Implantation in das linke Herzohr.

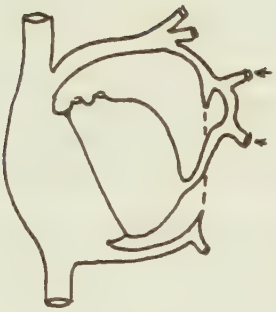
Abbildung 13

Befund: Wie 12, begleitender ASD.

Operation: Wie 12, Verschluß des ASD.

Abbildung 14

Befund: Der linke Oberlappen drainiert in eine herzfern persistierende, linke V. cava superior und der linke Unterlappen erreicht sowohl den linken Vorhof als auch die persistierende Hohlvene.



Operation: Ligatur, alternativ Implantation der abgetrennten, persistierenden Hohlvene in das linke Herzohr.

4.0. Diskussion

Aus der Literatur werden 36 Fälle operierter, partiell-linksseitiger Lungenvenentranspositionen 7 Fällen der eigenen Kasuistik gegenübergestellt.

Die Altersverteilung bewegt sich zwischen 4 und 65 bzw. zwischen 6 und 52 Jahren. Am häufigsten wurden in beiden Gruppen die Patienten des 3. Lebensjahrzehntes operiert.

Die Geschlechtsverteilung weiblich-männlich ist in der Gruppe der Weltliteratur etwa 2:1, in der eigenen Kasuistik 4:3.

Nach Transpositionstypen und begleitenden Angiokardiopathien ergeben sich im Vergleich zwischen beiden Gruppen folgende Aufteilungen:
Transposition der ganzen linken Lunge / des linken Oberlappens:
19:17 bzw. 3:4,
je 1 mal wird in beiden Gruppen der rechte Vorhof als Mündungsort genannt,
während in der Literatur die V. anonyma 5 mal häufiger als die herzfern persistierende, linke V. cava superior als Mündungsort genannt wird, ist das Verhältnis in der eigenen Kasuistik umgekehrt zugunsten der persistierenden, linken V. cava superior,
begleitende Vorhofseptumdefekte finden sich im Verhältnis 6:36 bzw. 6:7.

Während in der eigenen Fallbeschreibung keine zusätzlichen Angiokardiopathien beschrieben sind, finden sich bei den 36 Fällen der Literatur 2 mal ein Ductus arteriosus und 5 mal eine Mitralstenose.

Während die isolierte Fehldrainage des linken Oberlappens unbehandelt bleiben kann, ist eine Korrektur bei Transposition der gesamten linken Lunge bzw. bei L-R-Shunt bei sich addierenden Fehlern aus Lungenvenentransposition und Vorhofseptumdefekt immer, auch in höheren

Lebensabschnitten, indiziert, dabei ist das Ziel der operativen Korrektur die simultane Beseitigung der LVT und wenn vorhanden die Korrektur der Shuntverbindung auf Vorhofebene bzw. die Beseitigung weiterer cardiovasculärer Fehler.

Anamnestisch finden sich bei den partiellen, linksseitigen LVT häufig asymptomatische Patienten, meistens sind der begleitende ASD oder eine andere begleitende cardiovasculäre Störung die Ursache für Beschwerden oder Symptome: Schwindelgefühl, Mudigkeit, Kurzatmigkeit nach Belastung, Cyanose.

Auskultatorisch findet sich immer ein Systolikum entlang dem linken Sternalrand, ebenfalls ein betonter, haufig gespaltener zweiter Herzton.

Elektrokardiographisch sieht man gehauft einen Rechtsschenkelblock, seltener einen kompletten Block.

Diagnostisch kann schon eine a.-p. Röntgenaufnahme des Thorax erste Hinweise geben: Gefaßschatten im linken oberen Mediastinum. Führende Untersuchungen sind der Herzkatheterismus und die Angiokardiographie.

Da aus einem Vorhofseptumdefekt mit haemodynamisch bedeutendem Shunt durch die pulmonale Hypertonie eine mittlere Lebenserwartung von 35-40 Jahren resultiert, wird von allen Autoren der Literaturübersicht sowohl die Korrektur des kombinierten Krankheitsbildes als auch die Korrektur bei isolierter linksseitiger LVT gefordert.

Heute werden Korrekturen mit Hilfe extracorporaler Circulation gefordert. Ein großer Teil der Fälle aus der Literatur wurde in Hypothermie korrigiert. In Düsseldorf wurden alle Patienten mit Hilfe extracorporaler Circulation operiert.

Das Ziel aller Korrekturen, das fehldrainierte Blut in den linken Vorhof umzuleiten, wird durch End-zu-Seit bzw. Seit-zu-Seit-Anastomose zwischen abgetrennter, transponierter Vene und dem linken Herzohr erreicht. Eine bisher bei partiellen linksseitigen LVT nicht veröffentlichte Methode bei Einmündung in den rechten Vorhof und begleitendem großen ASD besteht darin, den ASD kombiniert durch Naht und Prothesenpatch zu verschließen und dabei durch eine Tunnelplastik das fehldrainierte Blut vom rechten in den linken Vorhof umzuleiten.

Das Operationsrisiko ist heute annähernd 0%, und durch die vollständige Beseitigung der haemodynamischen Fehler ist mit guten postoperativen Erfolgen zu rechnen.

Die Veröffentlichungen über postoperative Komplikationen bei korrigierten linksseitigen LVT ist in der Literatur sehr sporadisch und lückenhaft. In der eigenen Kasuistik findet sich nur ein Fall von Vorhofflattern.

Während in der Literatur in der Frühphase der operativen Entwicklung 2 von 36 Fällen mit letalem Ausgang geschildert werden, haben in der eigenen Fallbeschreibung alle Patienten überlebt.

5.0. Zusammenfassung

Über die Erfahrung mit 7 Patienten mit partiellen linksseitigen Lungenvenentranspositionen, die in den Jahren von 1966 bis 1980 in Dusseldorf operiert wurden, wird berichtet. Dieses sehr seltene Krankheitsbild (0,3% aller Shuntverbindungen auf Vorhofebene), das isoliert oder haufiger kombiniert mit einem Vorhofseptumdefekt vorkommt, wird nach entwicklungsgeschichtlichen und pathogenetischen, pathologischen, pathophysiologischen, sowie klinischen und dia - gnostischen Kriterien dargestellt. Im Vordergrund stehen patho- physiologisch die Volumenmehrbelastung des rechten Herzens und die pulmonale Hypertonie. Diagnostisch sind die fuhrenden Methoden der Herzkatheterismus und die Angiokardiographie.

Die 7 eigenen Falle werden mit 36 Fallen aus der Weltliteratur (1951 - 1979) verglichen. Bei den meisten Patienten mit partiellen links- seitigen Lungenvenentranspositionen sind die Symptome den Patienten mit einem Vorhofseptumdefekt und L-R-Shunt ahnlich bzw. addieren sich.

Die chirurgische Behandlung besteht neben dem Verschluß eines häufig bestehenden ASD durch fortlaufende Naht bzw. in einem Fall durch Naht und Prothesenpatch in einer ausreichend weiten End-zu-Seit- oder Seit-zu-Seit-Anastomose zwischen abgetrennter, transponierter Vene und dem linken Herzohr. In einigen Fällen der Literatur sind die si- multanen Korrekturen weiterer Angiokardiopathien (Ductus arteriosus, Mitralstenose) beschrieben.

Außer in der Fruhphase der operativen Entwicklung werden weder in der Literatur noch bei der eigenen Fallbeschreibung letale Ausgange gefunden.

Da auch die beschriebenen Komplikationen beherrschbar und voruber- gehender Natur sind, sind die postoperativen Ergebnisse dieser mit Hilfe der extracorporalen Circulation durchgefuhrten, ungefahrlichen

Verfahren insgesamt gut.

Ein pulmonaler Hochdruck ist keine Kontraindikation zur Korrektur, da die Korrektur die Belastung des rechten Herzens zurücknimmt.

Das Risiko der vollständigen und dauerhaften chirurgischen Korrektur ist geringer als das Risiko, mit unbehandelter, isolierter oder kombinierter, partieller, linksseitiger Lungenvenentransposition weiterzuleben.

6.0. Literaturverzeichnis

(1) ADLER, S.C., SILVERMANN, J.F.
Anomalous venous drainage of the left upper lobe
Radiology 108: 563-565 (1973)

(2) ALDRIDGE, H.E., WIGLE, E.D.
Partial anomalous pulmonary venous drainage with intact atrial septum associated with congenital mitral stenosis
Circulation 31: 579-584 (1965)

(3) AUER, J.
The development of the human pulmonary vein and its major variations
Anatomical Records Vol. 101: 581 (1958)

(4) BINET, J.P., GALEY, J.J. MATHEY, J., LEMOINE, G., LANGLOIS, J.
Communications inter-auriculaires avec retours veineux pulmonaires anormaux
Ann. Chir. Thor. Card. 17: 19-23 (1963)

(5) BRODY, H.
Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart
Arch. Path. 33: 221-240 (1942)

(6) BRUSCHKE, A.V.G., BLOCH, A.
Anomalous pulmonary venous drainage associated with mitral valve disease
Amer. Heart J. 78: 437-443 (1969)

(7) CHALNOT, P., GROSDIDIER, J., FRISCH, R., MATHIEU, P.
Remarques sur les retours veineux pulmonaires anormaux
Ann. Chir. Thor. Card. 17: 24-29 (1963)

(8) CONANT, J.S., KURLAND, L.T., DALE, G.
Pulmonary tuberculosis associated with anomalous common left pulmonary vein entering the left innominate vein
J. Thorac. Surg. 16: 422 (1947)

(9) COOLEY, D.A., MAHAFFEY, D.E.
Anomalous pulmonary veins draining the entire left lung
Ann. Surg. 142: 986-991 (1955)

(10) DANILOWICZ, D., KRONZON, J.
Use of contrast echocardiography in the diagnosis of partial anomalous pulmonary venous connection
Am. J. Cardiol. 43: 248-252 (1979)

(11) DARLING, R.C., ROTHNEY, W.B., CRAIG, J.M.
Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart: Report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies
Lab. Invest. 6: 44-64 (1957)

(12) DERRA, E., LOOGEN, F., ROTTHOFF, G.
Der Vorhofseptumdefekt mit Lungenvenentransposition und seine operative Behandlung
Wien. Med. Wochenschrift 109: 1-5 (1959)

(13) DERRA, E., GREMMEL, H., NIEMANN, F.
Über plastische Umpflanzungen der oberen Hohlvene bei der Korrektur von Vorhofseptumdefekten mit Lungenvenentranspositionen
Zbl. Chir. 92: 1-12 (1967)

(14) DOTTER, C.T., HARDISTY, N.M., STEINBERG, I.
Anomalous right pulmonary vein entering the inferior vena cava: Two cases diagnosed during life by angiocardiography und cardiac catheterisation
Amer. J. Med. 218: 31-36 (1949)

(15) DUBOST, C.H., BLONDEAU, P.H., PIWNICA, A.
Traitment chirurgical des anomalies du retour veineux pulmonaire: A propos de 45 cas
Ann. Chir. Thor. Card. 17: 14-18 (1963)

(16) EDWARDS, J.E., DUSHANE, J.W.
Thoracic venous anomalies
Archives of Pathology 49: 517 (1950)

(17) EDWARDS, J.E., HELMHOLZ, H.F.jr.
A classification of total anomalous pulmonary venous connection based on developmental considerations
Proc. Staff. Meet. Mayo Clin. 31/6: 151 (1956)

(18) EDWARDS, J.E.
Congenital stenosis of pulmonary veins
Lab. Invest. 9/1: 46 (1960)

(19) ELLIS, F.H., CALLHAN, I.H., DUSHANE, I.W., EDWARDS, J.E., WOOD, E.H.
Partial anomalous pulmonary venous connection involving both lungs with inatrial communication
Proc. Staff. Meet. Mayo Clin. 33: 265 (1958)

(20) FAIVRE, G., GILGENKRANZ, J.M., CHERRIER, F., TENETTE, C.
Les retours veineux pulmonaires anormaux, frêquence, classification, diagnostic
Ann. Chir. Thor. Card. 17: 5-13 (1963)

(21) FERENCZ, C.H.
Congenital abnormalities of pulmonary vessels and their relation to malformation of the lung
Pediatrics 28: 993 (1961)

(22) FRIEDLOWSKY, A.
Einen Fall von Fehlen des Atrium sinistrum bis auf das linke Herzohr und Einmündung der Vv. pulmonales in die vena anonyma sinistra
Vierteljahresschrift für die praktische Heilkunde 98: 45 (1868)

(23) FRYE, R.L., KREBS, M., RAHIMTOOLA, S.H., ONGLEY, P.A., HALLERMANN, F.L., WALLACE, R.B.
Partial anomalous pulmonary venous connection without atrial septal defect
Am. J. Cardiol. 22: 242-250 (1968)

(24) GERACI, J.E., KIRKLIN, J.W.
Transplantation of left anomalous pulmonary vein to left atrium: Report of a case
Proc. Staff. Meet. Mayo Clin. 28: 472-475 (1953)

(25) GERBODE, F.L.
Surgical reconstruction of the superior vena cava
J. Thor. Surg. 28: 163 (1954)

(26) GHASSEMI, A.R., THOMSON, N.B.
Repair of atrial septal defect with partial anomalous pulmonary venous return from the left upper lobe
Am. Thorac. Surg. 23: 73-76 (1977)

(27) GILMAN, R.A., SKOWRON, C.A.R., MUSSER, B.G., BAILEY, C.P.
Partial anomalous venous drainage
Am. J. Surg. 94: 688-694 (1957)

(28) GRISHMAN, A., POPPEL, M.H., SIMPSON, R.S.
The roentgenographic and angiocardiographic aspects of (1) aberrant insertion of pulmonary veins associated with interatrial septal

defect and (2) congenital arteriovenous aneurysm of the lung
Amer. J. Roentgen 62: 500-508 (1948)

(29) GOERTTLER, K.
Normale und pathologische Entwicklung des menschlichen Herzens
Thieme, Stuttgart, 96-110 (1958)

(30) GOERTTLER, K.
Herz- und Gefäßentwicklung im Organismus
und
Die Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße in:
BARGMANN, W., DOERR, W.: Das Herz des Menschen
Thieme, Stuttgart 23-46 und 510-516 (1963)

(31) GOOR, D.A., LILLEHEI, C.W.
Congenital malformations of the heart: Embryology, anatomy
and operative considerations
Grune & Stratton, New York 380-397 (1975)

(32) GROSSE-BROCKHOFF, F., LOOGEN, F., WOLTER, H.H.
Analyse von Vorhofdruckkurven zur Größenbeurteilung
von Vorhofseptumdefekten
Z. Kreislaufforschung 46: 854-859 (1957)

(33) GROSSE-BROCKHOFF, F., LOOGEN, F., SCHAEDE, A.
Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen
In: Handbuch der Inneren Medizin
Hrsg von: MOHR, L., STAEHLEIN, R.
9. Band/3. Teil, S. 525, 4. Auflage (1960)

(34) HAHN, C., BROM, A.G., NAUTA, J.
Tactique opératoire dans les retours veineux pulmonaires anormaux
Ann. Chir. Thor. Card. 17: 59-62 (1963)

(35) HALPERN, B.L., MURRAY, G.C., CONTI, C.R., HUMPHRIES, J.O., GOTT, V.L.
Continuous murmur due to the combination of rheumatic mitral stenosis and a rare type of anomalous pulmonary venous drainage
Circulation 42: 165-170 (1970)

(36) HEALEY, J.E.jr.
An anatomic survey of anomalous pulmonary veins:
Their clinical significance
J. Thoracic. Surg. 23: 433 (1952)

(37) HICKIE, J.B., GIMLETTE, T.M.D., BACON, A.P.C.
Anomalous pulmonary venous drainage
Brit. Heart J. 18: 365-377 (1956)

(38) HUGHES, C.H., RUMORE, P.C.
Anomalous pulmonary veins
Arch. Path. 37: 364 (1944)

(39) KALKE, B.R., CARLSON, R.G., FERLIC, R.M., SELLERS, R.D., LILLEHEI, C.W.
Partial anomalous pulmonary venous connections
Amer. J. Cardiol. 20: 91-101 (1967)

(40) KEITH, J.D., ROWE, R.D., VLAD, P.
Heart disease in infancy and childhood
Mac Millan, New York, 2. Auflage 499-509 (1967)

(41) KIRKLIN, J.W.
Surgical treatment of anomalous pulmonary venous connection
Proc. Staff Meet. Mayo Clin. 28: 476-479 (1953)

(42) KIRKLIN, J.W., ELLIS, F.H.jr., WOOD, E.H.
Treatment of anomalous pulmonary venous connection
in association with interatrial communications
Surgery 39: 389-398 (1956)

(43) LAURIDSEN, P., WENNEVOLD, A., EFSEN, F.
Anomalous pulmonary venous drainage from the left lung to the
right atrium
Scand. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 13: 17-20 (1979)

(44) LICHEY, C.
Isolierte Transposition der gesamten linken Lungenvenen in eine
endverschlossene linkspersistierende obere Hohlvene
Zbl. Chir. 102: 52-55 (1977)

(45)LOOGEN, F., RIPPERT, R., SANTA MARIA, E., WOLTER, H.H.
Anomalien der großen Körper- und Lungenvenen
II. Mitteilung
Z. für Kreislaufforschung 48: 136-153 (1959)

(46) MARAMBA, L.C., NARULA, O.S., HILDNER, F.J.
Mitral stenosis in a patient with a congenital communication
between the systemic and pulmonary beds
Chest 57: 336-339 (1970)

(47) MASCARENHAS, E., JAVIER, R.P., SAMET, P.
Partial anomalous pulmonary venous connection and drainage
Am. J. Cardiol. 31: 512-518 (1973)

(48) MICHAUD, P., SAUBIER, E., MARET, G., VIARD, H., TERMET, H.
A propos de 19 cas de retours veineux pulmonaires anormaux
Ann. Chir. Thor. Card. 17: 35-44 (1963)

(49) MILLER, S.W., DINSMORE, R.E., LIBERTHSON, R.R., GOLDBLATT, A.,
DAGGETT, W.M., BUCKLEY, M.J.
Anomalous pulmonary venous connection of entire left lung with

intact atrial septum
Radiology 122: 591-595 (1977)

(50) MULLER, W.H.jr.
The surgical treatment of transposition of the pulmonary veins
Ann. surg. 134: 683-693 (1951)

(51) NEILL, C.A.
Development of the pulmonary veins, with reference to the embryology of anomalous of pulmonary return
Pediatrics 18: 880-887 (1956)

(52) NEIROTTI, R.
Anomalous pulmonary venous connections of the left lung associated with valvular heart disease: Report of two cases
Br. Heart J. 34: 969-973 (1973)

(53) NEPTUNE, W.B., BAILEY, C.P., GOLBERG, H.
The surgical correction of atrial septal defects associated with transposition of the pulmonary veins
J. Thorac. Surg. 25: 623-634 (1953)

(54) NICHOLS, T., WOLDOW, A., GOLDBERG, H.
Partial anomalous pulmonary venous drainage associated with mitral stenosis: Report of a case with surgical correction of both lessions
Amer. Heart J. 51: 475-485 (1956)

(55) OROPEZA, G., HERNANDEZ, F.A., CALLARD, G.M., JUDE, J.R.
Anomalous pulmonary venous drainage of the left upper lobe
Ann. Thorac. Surg. 9: 180-185 (1970)

(56) REID, J.M., BARCLAY, R.S., STEVENSON, J.G., WELSH, T.M., MC SWAN, N.
Rheumatic mitral stenosis in association with partial anomalous pulmonary venous return

Thorax 23: 197-199 (1968)

(57) RISCH, F., HALM, C.
The technique of surgical correction of anomalies of the pulmonary veins in a series of 25 cases
Thorax 13: 251-260 (1958)

(58) SEPULVEDA, G., LUKAS, D.S., STEINBERG, J.
Anomalous drainage of pulmonary veins
Clinical, physiologic and angiocardiographic features
Am. J. Med. 18: 883-899 (1955)

(59) SINGH, R., MC GUIRE, L.B., CARPENTER, M., DAMMANN, J.F.
Mitral stenosis associated with partial anomalous pulmonary venous return (with intact atrial septum)
Am. J. Cardiol. 28: 226-231 (1971)

(60) SNELLEN, H.A., VAN INGEN, H.C., HOEFSMIT, E.CH.M.
Patterns of anomalous pulmonary venous drainage
Circulation 38: 45-63 (1968)

(61) VETTO, R.R., DILLARD, D.H., JONES, T.W., WINTERSCHEID, L.C., MERENDINO, K.A.
The surgical therapy of extracardiac anomalous pulmonary drainage
Circulation 23: 907-919 (1961)

(62) VIGANO, M., D' ALLAINES, C.
I ritorni polmonari parziali sinistri: A proposito di due casi operati
Minerva Cardioangiol. 14: 677-685 (1966)

(63) WAREMBOURG, H., BONTE, M., CABON, J.
Retour veineux pulmonaire anormal associê á une stenose mitrale
Lille Med. 6: 26 (1961)

(64) WASSERMIL, M., HOFFMANN, M.S.
Partial anomalous pulmonary venous drainage associated with mitral stenosis with an intact atrial septum
Amer. J. Cardiol. 10: 894-899 (1962)

(65) WILSON, J.
A description of a very unusual formation of the human heart
Philosoph. Fr. Roy. Soc., London, pt. 1, 88, 346 (1798)

(66) WINSLOW, J.
Mem. Acad. Roy. Sc., S. 113 (1739)

(67) WINTER, F.S.
Persistent left superior vena cava: Survey of world literature and report of thirty additional cases
Angiology 5: 90 (1954)

(68) ZUBIATE, P., KAY, J.H.
Surgical correction of anomalous pulmonary venous connection
Ann. Surg. 156: 234-250 (1962)

(69) ZUBIATE, P., MAGIDSON, O., KAY, J.H.
Surgical correction of total and partial anomalous venous connection
Chest 41: 518-523 (1962)

D a n k s a g u n g

Herrn Privatdozent Dr. med. R. Körfer, Oberarzt der Chirurgischen Klinik B der Universitat Düsseldorf, danke ich herzlich für die Anregung zu dieser Arbeit und die Überlassung des Themas. Mein Dank gilt besonders seinem stets fördernden Interesse und seinen freundlichen Beratungen.

L e b e n s l a u f

Am 6. Oktober 1941 wurde ich als erster Sohn des verstorbenen Dipl.-Ing. Johannes Thörner und seiner Ehefrau Cäcilie geb. Becker in Ahaus/Westfalen geboren.

Nach der Volksschulzeit in Vreden und Münster besuchte ich das Staatliche Paulinum in Münster, das Staatliche Görres-Gymnasium in Koblenz und das Staatliche Gymnasium in Montabaur, wo ich am 1. März 1963 das Abitur ablegte.

Im Sommersemester 1963 begann ich das Medizinstudium an der Universitat des Saarlandes in Saarbrücken und Homburg und studierte ab Sommersemester 1965 an der Universitat Düsseldorf. Dort bestand ich am 19. April 1966 die ärztliche Vorprüfung. Nach Famulaturen in Berlin, Düsseldorf und Prag belegte ich vom Wintersemester 1966/67 bis zum Wintersemester 1967/68 bei Herrn Prof. Dr. Dr. A. Diemer ein Zweitstudium an der Philosophischen Fakultät. Am 15. Dezember 1969 bestand ich in Düsseldorf die ärztliche Staatsprüfung.

Nach der Medizinalassistentenzeit in den Fächern Chirurgie, Aneasthesie und Innere Medizin und nach der Approbation als Arzt am 19. April 1971 arbeitete ich bis Ende Juni 1978 als Assistenzarzt Bei Herrn Prof. Dr. E. Ferbers in der Chirurgischen Abteilung des St. Vinzenz-Krankenhauses in Düsseldorf.

Am 2. November 1976 erhielt ich von der Ärztekammer Nordrhein die Facharztanerkennung für Chirurgie.

Seit dem 1. Juli 1978 arbeite ich bei Herrn Dr. H. Jungbluth als Oberarzt der Chirurgischen Klinik des Johanna-Etienne-Krankenhauses in Neuss.